



HAL
open science

Paragangliome de la queue de cheval : à propos d'une série de 9 cas

Falilatou Seidou, Clémence Tamarit, Henri Sevestre

► To cite this version:

Falilatou Seidou, Clémence Tamarit, Henri Sevestre. Paragangliome de la queue de cheval : à propos d'une série de 9 cas. *Annales de Pathologie*, 2020, 40, pp.436 - 441. 10.1016/j.annpat.2020.02.018 . hal-03493501

HAL Id: hal-03493501

<https://hal.science/hal-03493501>

Submitted on 21 Nov 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Paragangliome de la queue de cheval : à propos d'une série de 9 cas

Paraganglioma of the cauda equina region : report of 9 cases

Falilatou Seidou¹, Clémence Tamarit^{2*}, Henri Sevestre²

¹Laboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou (LAPC/FSS), Bénin

²Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU Amiens, place Victor Pauchet, 80054 Amiens cedex 1, France

*Auteur correspondant

Adresse e-mail : tamarit.clemence@chu-amiens.fr (C. Tamarit).

Résumé

Introduction : Le paragangliome de la queue de cheval est une tumeur rare, de diagnostic morphologique et dont l'examen immunohistochimique apporte le diagnostic de certitude. L'objectif de notre étude est de préciser les signes cliniques, radiologiques et les critères anatomopathologiques associés et de comparer nos données à celles de la littérature.

Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur neuf cas de paragangliome de la queue de cheval diagnostiqués dans notre service de 2003 à 2018. L'âge médian des patients était de 50 ans avec une prédominance masculine (sex ratio : 3,5/1). Tous les patients avaient bénéficié d'une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) préopératoire et d'une intervention chirurgicale d'exérèse de la tumeur. L'examen immunohistochimique de la pièce d'exérèse permettait de faire le diagnostic de certitude.

Résultats : La symptomatologie révélatrice de ces tumeurs était principalement représentée par des radiculalgies. L'IRM mettait en évidence une lésion ovalaire rehaussée de façon homogène par le produit de contraste chez les huit patients dont le compte rendu était disponible. A l'examen histologique, les tumeurs étaient composées de lobules et de travées de cellules d'allure neuroendocrine avec une riche vascularisation. En immunohistochimie, les cellules exprimaient la chromogranine, la synaptophysine et le CD56.

Discussion et conclusion : Les paragangliomes de la queue de cheval sont des tumeurs rares, bénignes de croissance lente. Hormis les cas de tumeurs sécrétantes, le diagnostic préopératoire est difficile. L'IRM est un examen important et peut révéler des caractéristiques radiologiques évocatrices de ces tumeurs. Cependant il est rare que le

diagnostic soit posé avant la chirurgie. Le diagnostic est établi par l'examen histologique et des techniques immunohistochimiques doivent être utilisées pour obtenir un diagnostic de certitude et écarter les diagnostics différentiels (épendymome, schwannome, métastase). Les paragangliomes de la queue de cheval sont des tumeurs bien encapsulées dont l'exérèse complète est curative. Lorsque l'exérèse est incomplète, un traitement par radiothérapie est préconisé. Une surveillance clinique et radiologique à long terme est recommandée en raison de la lente évolution de la tumeur et du potentiel risque de récurrence.

Mots clés : paragangliome, queue de cheval, histologie, immunohistochimie

Abstract

Introduction : The paraganglioma of the cauda equina is a rare tumor, the diagnosis is morphological and the immunohistochemistry provides a definite diagnosis. The objective of our study is to specify the clinical signs, radiological and associated pathological criteria and to compare our data with those of the literature.

Patients and method : This is a retrospective study of nine cases of paragangliomas of the cauda equina diagnosed in our department from 2003 to 2018. The median age of the patients was 50 years-old with a male predominance (sex ratio: 3,5/1). All patients had preoperative magnetic resonance imaging (MRI) and surgery to remove the tumor. The diagnosis was performed after HES (Hematoxylin Eosin Saffron) and immunohistochemical sections examination.

Results : Radiculalgia was the chief symptom of these tumors. MRI showed an oval lesion uniformly enhanced by Gadolinium in the eight patients whose records were available. Histologically, the tumors had a lobular and trabecular pattern with neuroendocrine-like cells and a rich vascularization. By immunohistochemistry, the cells expressed chromogranin, synaptophysin and CD56.

Discussion and conclusion : Paragangliomas of the cauda equina are rare, benign tumors. Except for cases of secreting tumors, the preoperative diagnosis is difficult. MRI is useful and may reveal radiological features suggestive of these tumors. However, it is rare for the diagnosis to be made before surgery. The diagnosis is established by histological examination and immunohistochemical techniques must be used to confirm the diagnosis. The paragangliomas of the cauda equina are well encapsulated tumors whose complete excision is curative. When the excision is incomplete, treatment with radiotherapy is recommended. Long-term clinical and radiological monitoring is recommended because of the slow evolution of the tumor and the potential for recurrence.

Key words : paraganglioma, cauda equina, histology, immunohistochemistry

Introduction

Les paragangliomes sont des tumeurs très vascularisées dérivant du système nerveux autonome qui surviennent le plus souvent au niveau de la carotide et du glomus jugulaire (90% des cas) [1-3]. Dans 10% des cas les paragangliomes se situent au niveau du cône médullaire ou de la queue de cheval. Le paragangliome de la queue de cheval est une tumeur rare et bénigne représentant environ 3% des tumeurs de la queue de cheval [4]. C'est une tumeur neuroendocrine, résultant de la migration de cellules de la crête neurale, de croissance lente, classée grade I dans la classification de l'OMS [5]. Le paragangliome de la queue de cheval ressemble à d'autres tumeurs qui sont plus fréquentes dans cette localisation, notamment l'épendymome et le schwannome [6]. Le diagnostic de certitude est apporté par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur. En raison de la rareté de ces tumeurs, peu de séries de cas sont rapportées dans la littérature. À partir de notre étude portant sur neuf patients et en nous appuyant sur une revue de la littérature, nous précisons les caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques, ainsi que le pronostic de ces tumeurs.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur neuf cas de paragangliomes de la queue de cheval, diagnostiqués dans le service d'anatomopathologie du CHU d'Amiens de 2003 à 2018. Parmi ces neuf patients, sept étaient de sexe masculin et deux étaient de sexe féminin avec un sex-ratio de 3,5/1. L'âge médian était de 50 ans avec des extrêmes de 41 et 75 ans. Tous les patients avaient bénéficié d'une IRM préopératoire. Une exérèse de la lésion était ensuite pratiquée et chaque prélèvement était envoyé dans le service d'anatomopathologie. Après description macroscopique, une partie des prélèvements était conservée en congélation. L'examen histologique réalisé après coloration HES et des techniques immunohistochimiques complémentaires, permettait de faire le diagnostic. L'étude immunohistochimique était réalisée pour chaque cas sur l'automate BenchMark Ultra (Roche) en utilisant le plus souvent les anticorps suivants : GFAP (Poly; Microm), synaptophysine (SP11 ; Microm), chromogranine (DAK-A3 ; Dako), CD56 (123C3 ; Dako), NSE (BB5/NCV-H14 ; Dako), vimentine (V9 ; Dako), PS100 (Poly ; Microm), CK (AE1/AE3 ; Dako), l'EMA (E29 ; Dako) et le Ki 67 (SP6 ; Diagnostics). Les critères d'évaluation des paragangliomes de la queue de cheval étudiés rétrospectivement dans notre étude étaient les signes cliniques, les signes

radiologiques, l'aspect macroscopique, histologique et immunohistochimique.

Résultats

Signes cliniques

Les signes cliniques sont détaillés en annexe dans le tableau 1.

La symptomatologie révélatrice de cette tumeur était principalement représentée par des radiculalgies pour 78% des patients. D'autres symptômes à type de troubles sphinctériens, névralgie pudendale, névralgie intercostale bilatérale ou des réflexes ostéotendineux vifs étaient retrouvés. Les douleurs étaient parfois à recrudescence nocturne.

Signes radiologiques

Les signes radiologiques sont détaillés en annexe dans le tableau 2.

Les résultats de l'IRM étaient disponibles pour huit de nos patients. Cet examen mettait en évidence chez tous les patients une lésion intradurale, ovale (Fig1.), prenant le contraste de façon homogène. Pour l'un des patients (cas 7), il était observé une lésion à double composante kystique et charnue prenant le contraste. La localisation tumorale était variable : développée à l'aplomb du myélocône L1-L2 luxant le cône terminal en avant, en regard de L2-L3, L3-L4, à hauteur de L4-L5 ou en arrière du corps vertébral de S1. Les hypothèses d'épendymome du filum terminal, de méningiome ou de schwannome étaient évoquées pour six

patients. Le paragangliome n'était jamais évoqué.

Aspects macroscopiques

Macroscopiquement il s'agissait d'une lésion bien limitée, encapsulée, ovale mesurant en moyenne 2,7 cm de grand axe avec des extrêmes de 1,2 cm à 4,5 cm, de couleur beige ou rougeâtre et homogène à la coupe.

Aspects histologiques

A l'examen histologique, l'aspect de chaque lésion était comparable. Il s'agissait d'une prolifération tumorale dense, d'architecture lobulée ou trabéculée (Fig.2). Ces lobules, ou nids, sont connus sous le nom de « Zellballen » (Fig.3). Cette prolifération était composée de cellules de taille moyenne à grande, arrondies ou polygonales, au cytoplasme finement granuleux, clair ou éosinophile. Les noyaux étaient arrondis, centraux, à chromatine fine ou mottée, souvent nucléolés. Les lobules et les travées de cellules tumorales étaient séparés par une matrice fibreuse et hyaline plus ou moins épaisse et richement vascularisée. Il existait souvent des suffusions hémorragiques au sein de la lésion; les dépôts hemosidériniques étaient mieux mis en évidence par la coloration de Perls. Il n'y avait pas de mitose (ou rares mitoses), ni de secteur nécrotique. La lésion était parfois limitée par une capsule fibreuse. L'imprégnation réticulinique

faisait mieux apparaître l'architecture lobulée.

En immunohistochimie, les cellules tumorales exprimaient la synaptophysine, la chromogranine (Fig.4), le CD56, le NSE et la vimentine. La PS100 était focalement exprimée par les cellules sustentaculaires (Fig.5). La CK mettait en évidence un marquage cytoplasmique punctiforme, cet aspect était retrouvé dans la littérature [7]. Les cellules tumorales n'exprimaient pas la GFAP. Elles n'exprimaient pas (ou faiblement) l'EMA. L'index de prolifération (Ki67) était toujours inférieur à 10% (2% en moyenne).

Au long cours, quatre patients ont conservé des séquelles postopératoires à type de douleurs pelviennes ou des membres inférieurs, de troubles sphinctériens et, dans un cas, de méningocèle lombaire ayant nécessité une reprise chirurgicale.

Les examens de surveillance n'ont pas fait apparaître de récurrence dans cette série.

Discussion

Le paragangliome de la queue de cheval est une tumeur rare, bénigne, à croissance lente, représentant 3% des tumeurs de la queue de cheval. Décrite initialement en 1970 par Torack comme « épendymome sécrétoire », cette lésion a été nommée « paragangliome de la queue de cheval » en 1970 par Lerman [8]. Cette tumeur est de type neuroendocrine,

richement vascularisée et classée grade I selon la classification de l'OMS.

Le pic d'incidence de cette tumeur se situe entre la quatrième et la sixième décennie, avec une prédominance masculine [9], ce que confirme notre série de cas.

Les symptômes les plus fréquents sont les lombalgies, avec ou sans radiculopathies (50%). Ces douleurs lombaires sont invalidantes, parfois insomniantes, d'aggravation progressive. Des déficits moteurs ou sensitifs peuvent être présents, ils sont retrouvés dans moins de 10% des cas. Les troubles sphinctériens sont assez rares (3%) bien que certains auteurs retrouvaient une fréquence plus élevée de ces troubles en comparaison avec d'autres tumeurs de la queue de cheval [9,10]. La paraplégie et les symptômes sécrétoires sympathiques liés à la catécholamine sont rares [11].

L'IRM est l'examen radiologique de référence pour le diagnostic et le suivi des paragangliomes de la queue de cheval. Ces tumeurs apparaissent généralement sous forme d'une masse bien circonscrite iso-intense sur les images pondérées en T1 et iso-hyper-intense sur les images pondérées en T2 [12]. On observe généralement un renforcement intense de ces lésions hypervascularisées après l'administration de gadolinium même si les paragangliomes peuvent ne pas prendre le contraste. Des stigmates d'hémorragie chronique ou un kyste tumoral à contenu

hémorragique peuvent être retrouvés [9,11]. Toutefois, ces tumeurs rachidiennes ne présentent pas de caractéristiques pathognomoniques et sont souvent mal diagnostiquées. Les hypothèses de schwannome, épendymome, méningiome, tératome ou hémangiome étant souvent évoquées [13,14].

Le traitement de référence des paragangliomes de la queue de cheval est l'exérèse complète de la tumeur. En per opératoire, la tumeur est le plus souvent située dans le compartiment intradural extramédullaire et apparaît bien encapsulée, friable et hémorragique.

Sur le plan histologique, les paragangliomes sont des tumeurs d'architecture lobulée ou trabéculée, composées de deux types de cellules : les cellules principales et les cellules sustentaculaires. Les cellules principales arrondies ou polygonales s'agencent en lobules. Ces lobules, ou nids, sont connus dans la littérature sous le nom de « Zellballen » [7,15]. Les cellules sustentaculaires, fusiformes, entourent les lobules. Certains paragangliomes renferment des cellules ganglionnaires, il s'agit des paragangliomes gangliocytiques. En immunohistochimie, les paragangliomes de la queue de cheval expriment les cytokératines contrairement aux paragangliomes de localisation classique (carotide et glomus jugulaire). Il est important de noter que cela peut

représenter un piège diagnostique avec la métastase d'une tumeur neuro-endocrine bien différenciée.

Concernant les diagnostics différentiels, la principale lésion à différencier du paragangliome de la queue de cheval est l'épendymome. Les épendymomes myxopapillaires sont plus fréquents dans cette région anatomique. Histologiquement, ils présentent une architecture papillaire avec des cellules tumorales cubiques disposées autour de vaisseaux à parois hyalinisées ou en dégénérescence mucoïde, il y a peu d'atypies nucléaires et l'activité mitotique est faible. Les cellules tumorales expriment fortement la GFAP, la PS100 et focalement l'EMA. Elles n'expriment pas les marqueurs neuroendocrines (chromogranine A et synaptophysine).

Le méningiome est composé de lobules de cellules tumorales régulières formant des enroulements cellulaires, également appelés « whorls ». En immunohistochimie il se caractérise par l'expression de l'EMA de façon diffuse ou hétérogène dans la tumeur ainsi qu'une expression des récepteurs à la progestérone et, dans 50% des cas, de la PS100 de façon focale et peu intense.

Le schwannome est une tumeur d'architecture biphasique avec une alternance de secteurs denses faits de cellules fusiformes réalisant focalement des aspects palissadiques et de secteurs plus lâches, moins cellulaires. En

immunohistochimie, les cellules tumorales expriment la PS100 intensément, de façon diffuse et constamment SOX10.

Les critères en faveur du paragangliome sont :

- l'agencement «Zellballen»,
- l'immunoréactivité pour la PS100 dans les cellules sustentaculaires (les cellules sustentaculaires peuvent également exprimer la GFAP).
- et l'immunoréactivité cytoplasmique pour la chromogranine et la synaptophysine [1].

Concernant le paragangliome, le pronostic est excellent après exérèse complète, mais celle-ci peut s'avérer délicate en raison de la fréquente adhérence aux racines nerveuses [16]. Les métastases à distance sont très rares [17] toutefois le taux de métastases du système nerveux central par dissémination leptoméningée s'élève à 10 à 20% [5]. Le diagnostic de paragangliome malin ne peut être retenu qu'en présence de métastases systémiques.

En cas d'exérèse complète, certains auteurs recommandent toutefois un suivi à long terme en raison du risque de récurrence, compris entre 1 et 4% [11]. Dans les cas de résection subtotale, 10% des

paragangliomes de la queue de cheval réapparaissent l'année suivant la chirurgie. Landi et al signalaient une rechute plus tardive, trente ans après une résection incomplète [8]. Un traitement par radiothérapie est recommandé après une résection subtotale [18].

Au vu de la littérature, la plupart des cas sont sporadiques mais certains paragangliomes de la queue de cheval se développent dans un contexte de mutation SDHD. D'autres gènes peuvent être en cause (VHL, NF1, SDHX, RET) mais dans ce contexte, les paragangliomes sont rarement développés dans la région de la queue de cheval [5].

Conclusion

Les paragangliomes de la queue de cheval sont des tumeurs bénignes et rares, d'aspect solide, bien encapsulées et très vascularisées. Les manifestations cliniques aiguës sont peu fréquentes. Ces tumeurs peuvent être confondues avec un épendymome ou un schwannome tant sur le plan clinique qu'histologique, il est donc important pour le pathologiste d'évoquer le diagnostic. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale complète et une surveillance des patients sur plusieurs années est préconisée.

Références

- [1] Dillard-Cannon E, Atsina KB, Ghobrial G, Gnass E, Curtis MT, Heller J. Lumbar paraganglioma. *J Clin Neurosci* 2016;30:149–51.
- [2] Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural filum terminale. Case report. *J Neurosurg* 1972;36:652–8.
- [3] Gutenberg A, Wegner C, Pilgram-Pastor SM, Gunawan B, Rohde V, Giese A. Paraganglioma of the filum terminale: review and report of the first case analyzed by CGH. *Clin Neuropathol* 2010; 29:227–32.
- [4] Ardon H, Plets C, Sciote R, Calenbergh FV. Paraganglioma of the cauda equina region: a report of three cases. *Surg Neurol Int* 2011;2:96.
- [5] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System : a summary. *Acta Neuropathol* 2016;131(6):803-20.
- [6] Corinaldesi R, Novegno F, Giovenali P, Lunardi T, Floris R, Lunardi P. Paraganglioma of the cauda equina region: case report. *The Spine Journal* 2015;e1-e8.
- [7] Singh NG, Sarkar C, Sharma MC, Garg A, Gaikwad SB, Kale SS, et al. Paraganglioma of cauda equina: report of seven cases. *Brain Tumor Pathol* 2005;2:15-20.
- [8] Landi A, Tarantino R, Marotta N, Rocco P, Antonelli M, Salvati M, Delfini R. Paraganglioma of the filum terminale: case report. *World J Surg Oncol* 2009;7:95.
- [9] Miliaras GC, Kyritsis AP, Polyzoidis KS. Cauda equina paraganglioma: a review. *J Neurooncol* 2003;65:177–90.
- [10] Akbik OS, Floruta C, Chohan MO, SantaCruz KS, Carlson AP. A unique case of an aggressive gangliocytic paraganglioma of the filum terminale. *Case Rep Surg* 2016;2016:1232594.
- [11] Yang C, Li G, Fang J, Wu L, Yang T, Deng X et al. Clinical characteristics and surgical outcomes of primary spinal paragangliomas, *J Neurooncol* 2015;122:539–47.
- [12] Faro SH, Turtz AR, Koenigsberg RA, Mohamed FB, Chen CY, Stein H. Paraganglioma of the cauda equina with associated intramedullary cyst: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18: 1588–90.
- [13] Hilmani S, Ngamasata T, Karkouri M, Elazahri A. Paraganglioma of the filum

terminale mimicking neurinoma: case report. *Surg Neurol Int* 2016;7:S153–5.

[14] Nagarjun MN, Savardekar AR, Kishore K, Rao S, Pruthi N, Rao MB. Apoplectic presentation of a cauda equina paraganglioma. *Surg Neurol Int* 2016;7:37.

[15] Yang SY, Jin YJ, Park SH, Jahng TA, Kim HJ, Chung CK. Paragangliomas in the cauda equina region: clinicopathologic findings in four cases. *J Neurooncol* 2005;72:49–55.

[16] Liccardo G, Pastore FS, Sherkat S, Signoretti S, Cavazzana A, Fraioli B. Paraganglioma of the cauda equina. Case

report with 33-month recurrence free follow-up and review of the literature. *J Neurosurg Sci* 1999;43:169–173.

[17] Strommer KN, Brandner S, Sarioglu AC, Sure U, Yonekawa Y. Symptomatic cerebellar metastasis and late local recurrence of a cauda equina paraganglioma. Case report. *J Neurosurg* 1995;83:166–9.

[18] Suarez C, Rodrigo JP, Mendenhall WM, Hamoir M, Silver CE, Gregoire V et al. Carotid body paragangliomas: a systematic study on management with surgery and radiotherapy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271:23–34.

Tableau 1 : Tableau des principales données cliniques

Table 1: Main clinical data table

Numéro	Sexe	Age	Déficit	Troubles	Névralgies ou	Lombalgies
			moteur	sphincté- rie ns	radicula- lgie s	
1	H	54 ans	-	-	-	-
2	F	63 ans	-	+	-	-
3	H	46 ans	-	-	+	-
4	H	71 ans	-	-	+	-
5	H	41 ans	+	-	+	+
6	H	45 ans	-	-	+	-
7	H	50 ans	-	-	+	-
8	H	62 ans	-	-	+	+
9	F	48 ans	-	-	+	+

Légende :

H : Homme, F : Femme, + : présence, - : absence

Legend:

H: Man, F: Woman, +: presence, -: absence

Tableau 2 : Tableau des données radiologiques

Table 2: Radiological data table

Numéro	Niveau lésionnel	Imagerie
1	-	-
2	L4-L5	Lésion arrondie, intradurale de 3 cm, prenant le contraste
3	L1-L2	Lésion intracanaulaire, intradurale, de 2,5 cm, luxant le cône terminal en avant, prenant le contraste
4	S1-S2	Lésion ovale intradurale, d'1,6 cm, prenant le contraste
5	L3-L4	Masse intradurale, prenant intensément le contraste
6	L1-L2	Lésion intradurale, extramédullaire, de 4,5 cm
7	L1-L2	Lésion intracanaulaire à double composante : kystique et charnue, d'1,2 cm, prenant le contraste
8	L2-L3	Lésion intradurale extramédullaire, de 3,5 cm, prenant le contraste
9	L4-L5	Lésion de la partie basse du canal lombaire

Légende :

- : absence de données radiologiques

Legend:

- : absence of radiological data

Figure 1: IRM lombaire en séquence T2-STIR, coupe sagittale : lésion intracanaulaire ovale en regard de la vertèbre S1.

Figure 2: Aspect histologique du paragangliome du patient 9 : Prolifération tumorale d'architecture lobulée et trabéculée, composée de cellules d'allure neuronale, à cytoplasme granuleux et au noyau régulier, nucléolé. Vascularisation marquée avec vaisseaux parfois hyalinisés. Présence de suffusions hémorragiques (HES X 100).

Figure 3: Aspect histologique de l'architecture en nids ou lobules : Zellballen (x 400).

Figure 4: Immunohistochimie du paragangliome du patient 9 : Expression diffuse, cytoplasmique, de la chromogranine A par les cellules tumorales (X 400).

Figure 5: Immunohistochimie du paragangliome du patient 9 : Expression de la PS100 par les cellules sustentaculaires en périphérie des lobules (X 400).

Figure 1 : T2-weighted STIR MRI, sagittal view, reveals a well-circumscribed lesion next to S1.

Figure 2: Microscopic features of patient 9 paraganglioma : Proliferation of neuron-like cells of lobulated and trabecular architecture with granular cytoplasm and relatively regular nucleus. Important vascularization with some hyalinized blood vessels. Hemorrhagic suffusions. (HES X 100).

Figure 3: Microscopic features of cells arranged in nests or lobules : Zellballen (x 400).

Figure 4: Immunohistochemistry of patient 9 paraganglioma : Diffuse expression of chromogranin A by tumor cells (X 400).

Figure 5: Immunohistochemistry of patient 9 paraganglioma : PS100 expression by sustentacular cells at the periphery of the lobules (X 400).









